

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

No

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE L'ANIRIDIE
CONGÉNITALE

par René Jean BERNARD

Externe des Hôpitaux de Paris
Né à Angers le 9 septembre 1898

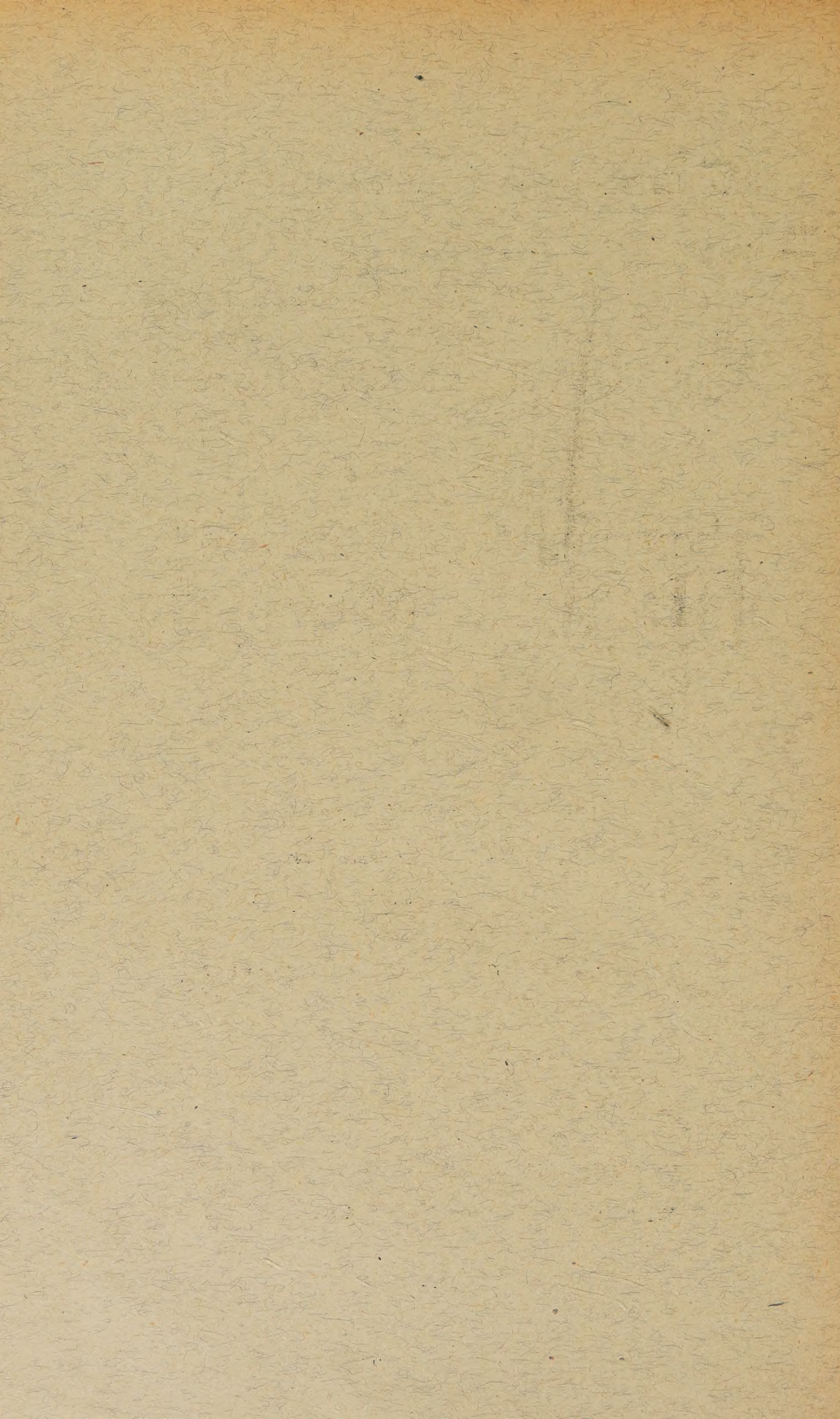
Président : M. TERRIEN, Professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, EDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23

1926



THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552804_0058

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

No

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE L'ANIRIDIE
CONGÉNITALE

par René Jean BERNARD

Externe des Hôpitaux de Paris
Né à Angers le 9 septembre 1898

Président : M. TERRIEN, Professeur.

PARIS
VIGOT FRÈRES, EDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23

1926

I. — PROFESSEURS

LE DOYEN. . . . M. ROGER

MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
	GILBERT.
Clinique médicale	BÉZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique	GOSSET.
Clinique urologique	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique médicale	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SEBILEAU.
Clinique propédeutique	DUVAL.
Professeur sans chaire	SERGENT.
	ROUVIÈRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI Pathologie médicale.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BASSET Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRANCA Histologie.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 BUSQUET Pharmacologie et matière
 médicale.
 CADENAT Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 I. DE JONG Anatomie pathologique.
 DUVOIR Médecine légale.
 ECALLE Obstétrique.
 FIESSINGER Pathologie médicale.
 FOIX Pathologie médicale.
 GARNIER Pathologie expérimentale.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.

MM.

HOVELACQUE Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER Obstétrique.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngologie.
 LEMIERRE Pathologie médicale.
 LÉVY-SOLAL Obstétrique.
 LHERMITTE Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgicale.
 METZGER Obstétrique.
 MOCQUOT Pathologie chirurgicale.
 MONDOR Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT Bactériologie.
 RIBIERRE Pathologie médicale.
 RICHET Fils Physiologie.
 TANON Pathologie médicale.
 VAUDESCAL Obstétrique.
 VERNE Histologie.
 VILLARET Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT Pathologie médicale.
 GUÉNIOT Obstétrique.

M.

RETTERRER Histologie.

IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.

MM.

AUVRAY Pathologie chirurgicale.
CHEVASSU . . . Pathologie chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE . Pathologie médicale
LÉRI Pathologie médicale.

LÆPER Pathologie médicale.
PROUST Pathologie chirurgicale.
SCHWARTZ . . Pathologie chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé

Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez
l'adulte pour les accidentés du travail, les
mutilés de guerre et les infirmes adultes.

FREY

Stomatologie.

CHAILLEY-BERT

Education physique.

LEDoux-LEBARD

Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE — A MA MERE

Nous avons un agréable devoir à remplir : celui de remercier nos maîtres.

C'est dans notre ville natale, à Angers, que nous avons pris le premier contact avec le malade dans le service du Professeur Thibault. Celui-ci nous montrait, dans le calme des matinées provinciales, à prendre avec méthode et d'une façon complète nos premières observations qu'il rectifiait avec minutie; il nous apprenait dès le début à nous servir de nos yeux avant que de nos mains. Il était grand clinicien, aimait à secret un diagnostic et prescrivait les remèdes avec une sagesse qui s'accordait avec sa barbe blanche. C'était enfin pour nous un exemple de grande conscience médicale et de modestie. Il est mort après avoir accompli sa tâche jusqu'au bout.

J'en ai parlé longuement puisqu'il fut mon premier maître et, pour tout dire, c'est lui qui m'avait mis au monde.

A l'Ecole d'Angers, les Docteurs Monprofit, Boquel, Martin, Metzger, Papin, Turlais, Tesson, Denéchau, Brun, Vinsonneau, Léon furent successivement nos maîtres; nous n'oublierons pas que leurs conseils ne nous manquèrent jamais au commencement de nos études.

Dans les Hôpitaux de Paris, nous avons été l'élève des Professeurs Guillaïn, Claude, Couvelaire, des Docteurs Paiseau, Touraine, P.-E. Weil et Guinon, nous les remercions de tout ce qu'ils nous ont appris.

Nous remercions aussi nos maîtres de l'Institut de Médecine Coloniale, en particulier MM. les Professeurs Roger et Brumpt et M. le Professeur agrégé Tanon, qui ont mis

tant de patience à nous faire travailler dans leurs laboratoires.

L'exemple de notre oncle le Docteur Paul Bernard, d'Angers, ancien chef de clinique de Landolt, nous attira vers l'Ophtalmologie. Nous le remercions affectueusement de tout ce qu'il a fait pour nous, au cours de nos études.

C'est sous la haute autorité du Professeur de Lapersonne que nous avons débuté à Paris dans cette spécialité, qu'il veuille bien accepter ici, avec nos remerciements pour l'enseignement qu'il nous a donné, nos respectueux hommages.

M. le Professeur agrégé Velter, qui fut aussi notre chef de clinique, nous donna le goût de l'exactitude et de la précision et nous l'en remercions vivement.

Notre dernière année d'externat avec M. le Professeur Terrien nous a permis d'admirer sa vaste érudition et son habileté. Il veut bien accepter aujourd'hui la présidence de notre thèse, nous assurons de notre vive gratitude cet éminent et bon maître.

Nous tenons à remercier notre chef de clinique, le Docteur Prélat, qui, pendant tout le temps que nous avons été à l'Hôtel-Dieu, ne nous a jamais ménagé ni ses conseils, ni son temps.

M. le Docteur J. Galezowski nous a fait profiter de sa grande expérience, nous lui en serons toujours très reconnaissant.

Au moment où nous terminions nos études, M. le Docteur Chaillous nous a accueilli dans son service des Quinze-Vingt avec une amabilité dont nous tenons à le remercier ici bien vivement. Il nous y fait aimer le travail par ses conseils qu'il est toujours prêt à nous donner pour chaque malade et qui nous font apprécier tout en même temps la science et l'esprit critique de ce maître modeste.

M. le Docteur Méricot de Trégny nous a fait l'honneur de nous nommer son assistant à l'Hôpital Saint-Joseph; il nous donne ainsi un précieux avantage, en particulier

en nous initiant à toutes les difficultés opératoires ainsi qu'à la pratique de la lampe à fente. C'est avec la plus grande bienveillance qu'il nous donne, en toute simplicité, ses conseils toujours éclectiques.

Nous remercions M. le Docteur Chaillous et M. le Docteur Mérigot de Trégny de nous permettre ainsi de nous perfectionner. Nous avons contracté envers eux une dette de reconnaissance très grande.

INTRODUCTION

A la fin de notre externat dans le service de M. le Professeur Terrien à l'Hôtel-Dieu, nous avons eu l'occasion d'examiner plusieurs sujets présentant une aniridie congénitale. C'était la première fois depuis trois années que nous avons passées dans ce service, dont la consultation est abondante. Il nous a paru intéressant de réunir ces cas dans un travail d'ensemble, nous avons soumis cette idée à M. le Professeur Terrien qui l'a approuvée.

La littérature de tous les pays relate de nombreux cas d'aniridie, qualifiés quelquefois de rares; Van Duyse a consacré un chapitre d'ensemble sur ce sujet dans l'Encyclopédie Française d'Ophtalmologie.

De nombreux documents ont été apportés depuis : Plusieurs examens anatomiques ont donné des précisions importantes.

L'étiologie de l'aniridie n'est pas encore bien établie; en vue de son étude, nous avons recherché systématiquement la réaction de Wassermann.

Nous avons enfin examiné nos sujets au microscope cornéen avec la lampe à fente, procédé nouveau d'éclairage.

OBSERVATION - I

M... Georgette, fillette de 7 ans 1/2, est amenée par sa mère à la consultation de l'Hôtel-Dieu parce que sa vision est défectueuse.

Au simple examen à la lumière du jour, la cornée est normale mais l'aspect de la chambre antérieure est tout à fait anormal, on y cherche un iris et une pupille remplacés par une apparence grisâtre de toute la chambre antérieure à ce niveau.

A la lumière oblique, l'attention est tout d'abord attirée par une sorte de diaphragme de couleur brun verdâtre, en forme d'entonnoir, dont le bord le plus large serait en avant, à la périphérie, près du limbe, le bord étroit en arrière formant des franges et circonscrivant un espace en forme d'étoile à peu près central. On note de plus, à l'œil gauche seulement, une cataracte polaire antérieure situé nettement en avant de ce diaphragme (figure I).

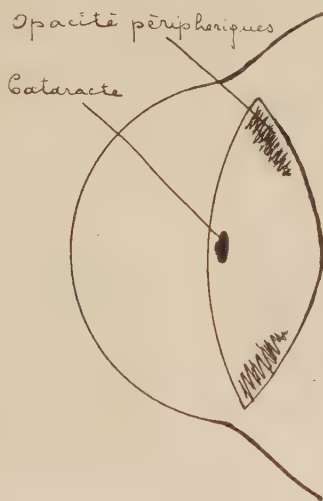


Fig. 1. — OG

Jusqu'ici l'œil examiné regardait directement de face, c'est tout ce qu'on pouvait voir dans ces conditions. Si, au contraire, on fait regarder le sujet plus ou moins de côté, on voit, toujours à l'éclairage oblique, la lueur oculaire apparaître à la périphérie et délimiter ainsi avec la plus grande netteté, les bords du cristallin que l'on peut suivre sur tout son pourtour en faisant regarder le sujet dans toutes les directions.

On s'aperçoit, ainsi, que le diaphragme décrit n'est autre que le cristallin opacifié de sa périphérie à son centre qui reste transparent. Les bords du cristallin sont ainsi séparés de la région ciliaire par un espace clair, parfaitement transparent, répondant à la zonule. Cet éclairage périphérique tout à fait anormal du fond d'œil au simple examen à la lumière oblique, dans la région de la zonule où normalement l'iris forme un rideau opaque, explique le phénomène signalé par la mère que lorsque sa fillette était dans une partie sombre d'un endroit éclairé, ses yeux avaient des lueurs rouges semblables à deux « boules de feux ». Ce phénomène, très visible dès la première année, aurait été en s'atténuant pour disparaître vers l'âge de trois ans. Ce détail peut faire penser à une progression des opacités.

Lorsqu'on regarde attentivement dans la région où devrait exister la racine de l'iris, on ne voit pas le moindre rudiment de cette membrane.

L'éclairage du fond d'œil achève de nous renseigner (figure 2). Les opacités cristalliniennes se détachent sur la lueur oculaire, l'œil regardant de face, on devine mal qu'il y a un espace éclairé sur toute la périphérie, espace dont on ne voit bien les limites et les rapports que dans les positions extrêmes du regard du sujet, et qui, ainsi qu'avec l'éclairage oblique, se montre transparent entre le bord du cristallin et la région ciliaire.

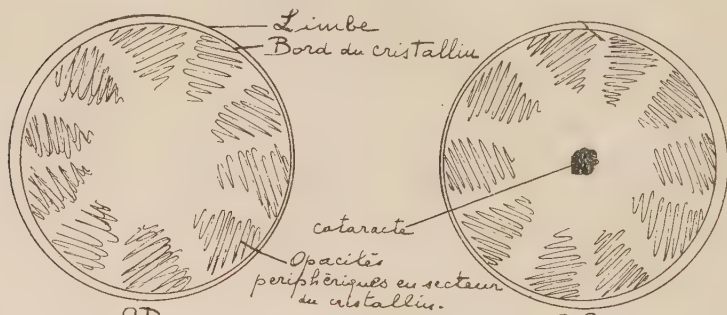


Fig. 2. — Vue de face, éclairage ophtalmoscopique.

Fond d'œil : On l'aperçoit assez bien par endroit, malgré les opacités cristalliniennes; il paraît normal dans l'ensemble. Les papilles semblent un peu pâles.

Astigmatisme hypermétrope O.G.D de trois à quatre dioptries.
Javal ODG=90°+2.

$$\text{VOD} = \frac{2}{10}$$

$$\text{VOG} = \frac{1}{10}$$

(non améliorables par les verres ou trou sténopéique).

Accommodation: difficile à rechercher. L'acuité paraît conservée après addition d'un sphérique concave de 2 dioptries.

Pas de Nystagmus.

Examen à la lampe à fente et au microscope cornéen
(effectué sous la direction de M. le Docteur Mérigot de Tréguy)

1° *Opacités du cristallin.*

OG. Dans la région centrale du cristallin, petite opacité blanche, très réfringente. Après avoir repéré la suture antérieure du noyau embryonnaire, on constate que cette opacité est nettement en avant, dans les couches du noyau adulte.

ODG. Opacités en secteur occupant toute la périphérie.

2° *Fibres zonulaires (figure III).*

Avec l'éclairage indirect, le bord du cristallin apparaît sous forme d'une ligne nette d'aspect argenté. Entre ce bord et le licube on voit une zone dans laquelle le fond d'œil est vu sans interposition de

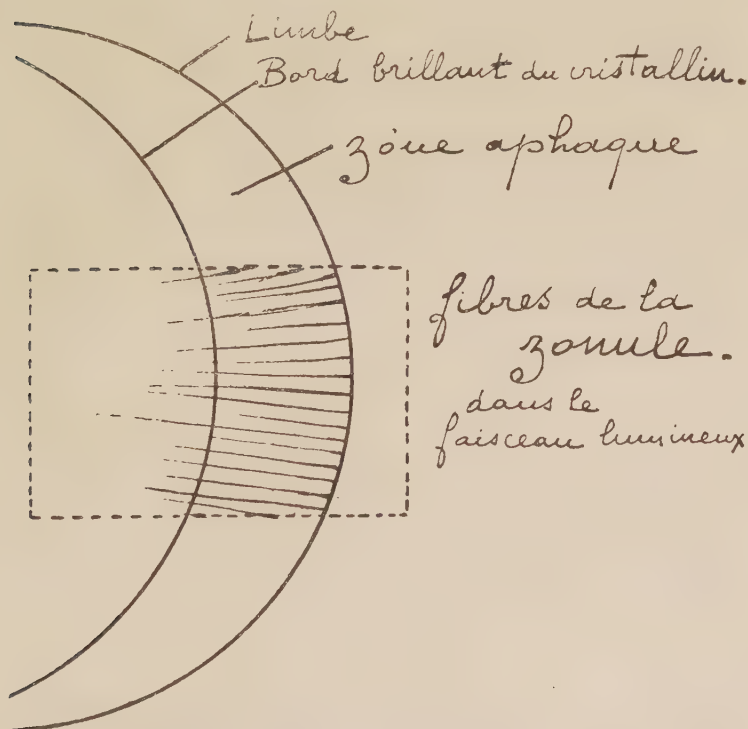


Fig. 3. — OG. Examen à la lampe à fente et au microscope cornéen.

cristallin. Dans cette zone, apparaissent très nettement les fibres de la zonule, d'aspect brillant, très fines. Elles présentent une disposition radiée. La vision stéréoscopique montre des tractus situés sur des plans plus profonds, donnant ainsi une impression d'entrecroisement qui n'existe pas. On peut les suivre sur la face antérieure de la capsule du cristallin où on les perd de vue. Le limbe empêche de les suivre plus avant vers la région ciliaire qu'on ne voit pas.

3° Le cristallin paraît décentré par rapport au limbe, semblant décalé vers le côté interne.

Examen général : pas d'altération dentaires; fillette bien constituée, d'intelligence assez vive.

Wassermann: faiblement positif.

Antécédents : Fille unique. Sa mère présente une aniridie congénitale bilatérale dont voici l'observation.

OBSERVATION II

Mme M..., ans, présentait une aniridie congénitale bilatérale avec cataracte ODG.

OG opéré de cataracte il y a 25 ans.

$$\text{VOG} = \frac{4}{10} \text{ avec } + 12.$$

A l'éclairage oblique, on voit des débris capsulaires, plus épais à la périphérie dans la demie circonférence inférieure où ils forment une mince bande jaunâtre à bords ondulés. On ne voit pas de moignon irien.

Fond d'œil paraît normal.

OD opéré de cataracte le 24 juin 1925 par M. Terrien (arrachement de la capsule, pont conjonctival).

$$\text{VOD} = \frac{5}{10} \text{ avec } (60^\circ - 2) + 14.$$

On ne voit pas de moignon irien.

Fond d'œil normal.

Pas de Nystagmus.

Examen général : Constitution et intelligence normale. Bien réglée, pas de fausse-couche. Wassermann négatif.

Antécédents : Père et mère avaient bonne vue. Collatéraux: 1 frère mort-né (cyanose); 1 frère et 1 sœur, yeux normaux. Une grossesse normale: fille unique (notre Observation I).

OBSERVATION III

Mauricette B..., 5 ans, présente une aniridie congénitale bilatérale.

Les cornées présentent à leur périphérie une bande opaque de 2 millimètres de largeur environ, à bords irrégulier vers le centre,

se continuant à la périphérie avec le limbe sans interruption, donnant ainsi l'impression d'un limbe très large.

C'est à travers cette bande trouble qui borde la cornée que l'on peut voir, en faisant regarder le sujet latéralement, l'espace répondant à la zonule, transparent aussi bien à l'éclairage latéral qu'à l'éclairage du fond d'œil qui délimite le cristallin sur tout son pourtour, comme dans notre première observation.

Enfin il faut faire regarder le sujet tout à fait de côté et regarder avec attention pour découvrir, dans la région de l'insertion normale de l'iris, un très mince liseré à bords très dentelés, se détachant nettement du fond d'œil (*figure 4*).

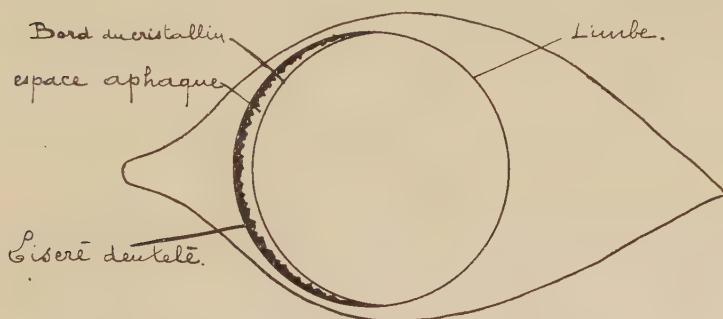


Fig. 4. — OG regard latéral droit.
(Opacité périphérique de cornée non figurée).

Cristallin : Deux opacités paracentrale OG à peine visibles à l'éclairage ophtalmoscopique.

Fond d'œil paraît normal.

Nystagmus.

Microphthalmie.

Strabisme convergent.

Astigmatisme hypermétropique.

VODG difficile à déterminer. Il semble qu'elle ne soit guère supérieure à 1/10^e, le sujet retrouve des objets perdus assez fins.

Examen au microscope cornéen avec éclairage au photophore (l'éclairage à la lampe à fente étant impossible à cause des nystagmus), dû à l'obligeance de M. Gautrand, qui a écrit le compte rendu suivant :

Cornée : un cercle irrégulier, dentelé de sclérose superficielle, donnant l'impression d'un limbe très large, empiétant sur la cornée propre.

Région de la racine de l'Iris : un très faible « moignon », très difficile à voir derrière la zone de sclérose cornéenne de faible largeur, irrégulière, très dentelé, atteignant en ses points maximum 1 m/m 1/2.

Cristallin : normal sauf en 2 points où apparaissent 2 opacités de forme sphérique, bien visibles au grossissement du microscope seule-

ment; situées dans la région paracentrale, près du pôle antérieure, sous la capsule antérieure, au méridien XI heure à OD, au médien II à OG.

Zonule normale, parfaitement visible.

Examen général : dents normales; enfant bien conformé, intelligente. Wassermann faiblement positif.

Mère : fait partie d'une famille de 21 enfants: 9 sont vivants, bien portants, 1 mort à la guerre, 1 mort accidentellement, les 10 autres morts avant l'âge de 1 an de maladies de l'enfance (broncho-rougeole).

Une grossesse normale. Fille unique (notre observation). Pas de fausses couches. Wassermann faiblement positif.

Astigmatisme hypermétropique.

Strabisme convergent.

$$\text{OD} = \frac{1}{10} \text{ avec } (150^\circ + 5) - 0.75$$

$$\text{OG} = \frac{4}{10} \text{ avec } (105^\circ + 3,50).$$

Ces verres d'ailleurs ne l'améliorent pas.

OBSERVATION IV

(que M. Chaillons nous a aimablement prêtée aux Quinze-Vingt)

Henri ..., 9 ans 1/2.

Aniridie congénitale ODG.

Cornée: astigmatisme irrégulier léger.

Cristallin: légère opacité corticale postérieure.

Membranes profondes normales.

Papilles très blanches.

Nystagmus horizontal ODG.

Astigmatisme hypermétropique.

Antécédents: Père normal. Mère (sans antécédents) présente une aniridie; a eu 6 grossesses, 1 fausse-couche (émotion?); 5 enfants vivants: 2 normaux, 3 atteints d'aniridie.

Mère : Aniridie congénitale.

Cornée: opacité périphérique; coloration plus mate de la cornée, se présente (miroir plan) avec un aspect radié qui semble dépendre d'une pigmentation, rappelant l'aspect radié de l'iris.

Cataracte corticale postérieure.

Membranes normales, papilles un peu blanches.

Myopie forte et astigmatisme.

Nystagmus horizontal très léger.

ETUDE D'ENSEMBLE

A propos de ces observations, nous allons passer en revue les notions sur l'aniridie qui existent jusqu'ici dans la littérature.

Cette comparaison nous permettra de jeter un coup d'œil d'ensemble nécessaire pour donner leur valeur aux documents que nous apportons.

Iris et région ciliaire

Le terme d'aniridie est clair: (α-ιρις), pas d'iris.

On lui a aussi donné comme synonyme: Iridérémie (ιρις-ερημια), absence d'iris.

Mackensie emploie pourtant ces deux termes avec une signification différente:

Il appelle: *Aniridie ou Iridérémie totale*, les cas où l'iris est invisible cliniquement. *L'aniridie incomplète* en est une variété extrêmement rare où l'uvée: surface postérieure de l'iris seule existe, c'est l'iris uvéalis.

Il appelle: *Iridérémie partielle* la conservation d'un segment avec absence d'une très grande étendue de l'iris. Cette absence plus ou moins grande d'une partie de l'écran est comparable à un colobome d'une étendue excessive. *L'iridérémie partielle incomplète* en est une variété où l'uvée est restée entière.

Entendu de cette manière, il est exact que l'Iridérémie partielle soit plus rare que l'Aniridie.

Mais les observations ne tiennent pas compte en général de cette classification et parlent d'*aniridie partielle*

lorsque l'iris est encore visible, et d'*aniridie totale* lorsque ce rudiment d'iris est invisible cliniquement. Nous tiendrons compte de ces termes que l'on a l'habitude d'employer en pratique.

Disons tout de suite, que les examens anatomiques ont montré qu'il ne s'agissait jamais d'aniridie absolue; dans l'observation de Hoff, il existait un court moignon d'iris, mais il était couvert par le limbe cornéen et n'était pas visible au cours de l'examen clinique, c'est ce que les observations désignent communément sous le terme d'aniridie totale. *L'anatomie pathologique montre qu'il s'agissait toujours d'aniridie partielle* : iris plus ou moins rudimentaire, de dimensions variant de 0 millm. 5 à 1 millim. 8.

Seefelder et Van Duyse ont constaté l'absence de constricteur et de dilatateur.

Le *Muscle ciliaire* a été vu peu développé par Rendfleisch et Lembeek. Van Duyse a vu ses fibres circulaires puissamment développées. Il semble que l'accommodation ait été conservée dans plusieurs observations.

Rendfleisch et Lembeek ont trouvé les *procès ciliaires* bien développés. Pagensticher note une forte diminution du corps ciliaire. De Benedetti n'a vu que des procès ciliaires rudimentaires. Ce sont ceux-là qui échappent probablement à l'examen clinique, car il est des cas d'aniridie traumatique où on a observé les procès ciliaires. (Hirschberg.)

La grandeur extrême du *champ pupillaire* donne un aspect noirâtre anormal au fond de la chambre antérieure lorsque le cristallin est transparent, il en résulte l'apparition d'une lueur rouge lorsque le sujet est placé dans l'ombre en face une lumière, conséquence de l'absence du diaphragme irien.

La *photophobie* a la même cause, elle est semblable à celle qu'on observe chez les albinos dont l'absence de pigment empêche l'iris de remplir son rôle d'écran.

Le *nystagmus* fréquent peut manquer. On admet en effet que la vision défectueuse ne serait qu'une cause occasionnelle dans sa production.

Enfin le *strabisme* peut accompagner des *amétropies* diverses: myopie, hypermétropies, astigmatisme.

La Cornée peut être modifiée dans sa forme: ovalaire vertical, cône dans son volume: microcornée.

Sa transparence peut être altérée.

Mackensie et Van Duyse en particulier ont décrit un liseré opaque périphérique: c'est un anneau grisâtre de 2 millimètres de large environ se continuant directement avec le limbe qu'il semble prolonger. Nous avons constaté cet embryotoxon très net dans une de nos observations.

La Chambre antérieure a une profondeur normale, quelquefois exagérée, rarement le cristallin est reporté vers la cornée.

Le Cristallin présente très souvent des modifications dans l'aniridie.

1° Sa *transparence* peut être altérée avec une très grande fréquence.

Toutes les variétés de cataracte ont été signalé:

Capsulo-lenticulaire, nucléaire, zonulaire, équatoriale, polaire postérieure, polaire antérieure, molle, siliqueuse.

L'opération de la cataracte pratiquée sur des yeux atteints d'aniridie congénitale nous retiendra un instant: elle se rencontre d'abord peu fréquemment, d'autre part, ses suites ont présenté diverses complications pour beaucoup d'opérateurs: Von Hippel fait remarquer que l'extraction est suivie dans une proportion inusitée d'inflammations traînantes et destructives. De Beck opérant les deux yeux chez plusieurs sujets privés d'iris, a vu survenir une cyclite dans tous ces yeux. Coppez na' pas vu cette fâcheuse complication après l'extraction des cristallins cataractés de 6 cas

d'aniridie observés par lui, mais, il lui a fallu pratiquer plusieurs sclérotomies pour deux yeux de l'espèce atteints de glaucome chronique irritatif.

Dans notre Observation II, aucune complication n'a été signalé pour OD opéré en 1925,

$$\text{VOD} = \frac{5}{10} \text{ après correction.}$$

OG opéré il y a 25 ans,

$$\text{VOG} = \frac{4}{10} \text{ après correction.}$$

Cette acuité me semble devoir être considérée comme très satisfaisante des deux côtés pour des yeux dont l'acuité est ordinairement très défectueuse.

Si de Beck a vu une cyclite compliquer les suites opératoires, il faut noter cependant que pour l'œil gauche d'un de ses opérés qui n'avait pas subi de perte de vitré, l'acuité était égale à

$$\frac{20}{100}$$

avec + 16 et à

$$\frac{20}{50}$$

avec trou sténopéique.

Julius Fejer traduit une observation dans laquelle

$$\text{VOD} = \frac{5}{XX}$$

après l'opération qui ne présenta aucune complication.

Moissonnier a opéré une jeune fille de 15 ans présentant une aniridie double avec une cataracte siliqueuse de OG:

Ouverture à la pique, pas de vitré, suites normales.

VOG: même que OD non opéré, qui a une vision inférieure à 1/10°.

Nicolini intitule une observation:

Irideremia congenita totale bilaterale con cataratta capsulo-lenticolare; ablazione della cataracta con successo completo; irideremia totale sinistra, quasi totale destra senza cataratta.

Je n'ai pu la consulter pour noter l'acuité.

Il convient donc de rapprocher ces observations dans lesquelles l'intervention eut des suites normales et dont l'acuité qui en résulta doit être comparé avec la vision défectueuse de ces yeux en général, des cas qui furent suivis de complications ou d'insuccès.

L'issu du vitré est noté par de Beck dans plusieurs extractions sur des yeux présentant soit une aniridie, soit un colobome.

Panas engage à « procéder à l'extraction avec ménagement, à cause de la friabilité de la *zonule* ».

Divers auteurs ont niés l'existence de la *zonule* parce qu'ils n'avaient pu en constater directement la présence.

Van Duyse a pu apercevoir sur le bord inférieur du cristallin des plis radiaux qui en trahissaient l'existence.

Brunhuber a pu observer directement la *zonule*, dans un cas d'aniridie monolatérale. L'examen à la lampe à feute nous l'a montré très nettement dans une de nos observations.

L'anatomie pathologique a montré à Van Duyse « une *zonule* bien développée ». Pagensteeber et Lembeck ont trouvé des parties déficientes de la *zonule*.

Il faut rapprocher de cette notion :

2° Les *ectopies des cristallins* signalées dans l'aniridie; de nombreuses observations signalent des subluxations, le déplacement s'est fait d'ordinaire en haut avec inclinaison de la lentille sur son axe.

D'Armaignac et de Hirschberg rapportent un cas de luxation acquise du cristallin compliqué de glaucome, complication très fréquente des luxations cristalliniennes en général.

En dehors de ces cas, il n'est pas rare de voir le *glaucome* survenir spontanément sur ces yeux privés d'iris.

Sur 65 cas d'aniridie, Tockuss a relevé 4 cas de glaucome.

Sur 164 aniridies, Von Foster relève 12 glancomes.

Terrien et Goulfier ont signalé récemment un cas de glaucome infantile et aniridie congénitale (dont l'importance relevait, par ailleurs, d'une cicatrice ampullaire spontanée).

On a voulu tirer de ces faits une objection à la théorie de l'oblitération de l'angle de filtration par suite d'adhérences à la cornée de la racine de l'iris qui manquerait dans ces cas; nous rappellerons qu'il s'agit presque toujours d'aniridie partielle avec conservation d'un moignon irien.

Dans 2 observations de Treacher Collius, l'examen anatomique montre que l'angle de filtration était formé par un rudiment d'iris pour l'un, par les procès ciliaires gonflés pour l'autre.

Par contre, deux cas de Terson lui ont montré un espace de filtration parfaitement libre.

Les complications glaucomateuses ne permettent donc pas de faire état des rapports anatomiques du moignon irien et de la chambre antérieure.

Van Duyse résume un examen anatomique dans lequel « l'angle irido-cornéen présentait l'image d'une période fœtale relativement tardive et les vaisseaux choroidiens étaient légèrement vitreux (facteurs éventuels de glaucome futur) ».

Les modifications du **Fond d'œil** ne retiennent pas longtemps les classiques, ils signalent des *opacités du vitré*, des foyers de *choroidite*, du décollement de la rétine, la *persistance de l'artère hyaloidienne*, des *dépigmentations* du fond d'œil. Il n'est pas parlé de l'aspect des papilles.

Plusieurs de nos observations nous ont montré des *papilles* nettement plus *blanches* que normalement, dans

l'observation que nous a donné M. Chaillous, aux Quinze-Vingt, les papilles ont été notées très blanches chez la fille, un peu blanches chez la mère.

Nous avons retrouvés des faits analogues: Moissonnier signale « une atrophie partielle des papilles » chez un aniridique.

En 1860, Lawson écrit que dans les deux yeux d'un sujet aniridique, « le nerf optique est très petit, blanc, mal limité, imparfaitement développé, les vaisseaux rétinien sont très petits ».

Si les examens anatomiques ont montré, à Van Duyse notamment, l'absence d'anomalie très notable du côté de la rétine et du nerf optique, ils ont fait conclure à Seefelder qu'il existait « un défaut de développement de la rétine plus particulièrement » et que l'aniridie ne devait pas être « considérée comme un type particulier de malformation congénitale, mais qu'elle était l'expression d'un défaut de développement plus ou moins accusé de l'œil entier ».

Enfin Seefelder a montré sur une préparation une modification que la clinique pouvait difficilement mettre en évidence: l'absence complète de *Fovea*, et il insiste sur ce fait « qu'il ne s'agit pas d'une malformation isolée mais d'un trouble de toutes les parties de l'œil.

C'est en effet la notion qui ressort de l'étude systématique des yeux aniridiques. Cliniquement l'absence plus ou moins incomplète de l'iris est le symptôme qui attire le plus l'attention, il est capital et donne ainsi son nom à l'affection. Mais il est accompagné de modifications de toutes les parties de l'œil variables selon les cas, les lésions du cristallin, de la cornée sont très fréquentes et ont été bien vues; aux lésions du fond d'œil signalées par les classiques, la clinique nous montre qu'il faut ajouter la pâleur de la papille rencontrée plusieurs fois.

Il est facile de comprendre ainsi pourquoi, en général, l'acuité visuelle des aniridiques est aussi faible

$$\left(\frac{1}{10} \quad \frac{2}{10} \quad \frac{3}{10} \text{ en général} \right)$$

et pourquoi les lunettes sténopéiques, invariablement
conseillées dans les chapitres du traitement, n'améliorent
la vision que d'une façon très inconstante.

ETIOLOGIE

L'hérédité est le facteur étiologique le plus évident qui se dégage de l'étude clinique de l'aniridie.

Hérédité homologue d'abord.

Guthrie a trouvé 10 aniridiques dans 4 générations successives.

Galezowski cite 31 aniridiques dans 3 générations.

Mohr a vu une femme et ses 2 fils atteints d'aniridie.

Deux de nos observations sont comparables.

Hérédité hétérologue aussi.

De Beek étudie l'intéressante histoire d'une famille qui présenta en 3 générations, 7 membres atteints d'aniridie et 2 de colobome.

Cette histoire montre, en passant, qu'un enfant d'iridémie peut présenter un colobome tout aussi bien qu'une iriderémie, de même qu'un des sujets atteint de colobome eut un fils qui présenta une aniridie, contrairement à l'opinion de Tockuss qui voyait comme une accentuation dans le degré du défaut irien transmis à la descendance.

Nous voyons là, surtout, la parenté si proche qui existe entre l'aniridie et la colobome de l'iris.

Disons ici qu'il peut exister une aniridie d'un côté et un colobome de l'autre. Enfin l'aniridie partielle peut revêtir la forme d'un colobome typique ou atypique.

Von Hippel voit, dans ce caractère héréditaire, une raison « d'attribuer une malformation, avec beaucoup de probabilités, à une *anomalie de constitution du spermatozoïde* ». Dans un cas étudié par lui, un lapin mâle a un colobome du nerf optique, 20 p. 100 de ses descendants en sont

atteints. L'examen de 112 globes, tant de fœtus que de nouveaux-nés, le conduit à éliminer soit un processus inflammatoire, soit une lésion de la vésicule oculaire par des toxines, le seul facteur étiologique qu'il considère comme certain est l'hérédité.

Bergmeister a noté sur deux yeux affectés d'aniridie, l'absence de toute trace d'inflammation intra-oculaire.

Ces faits permettraient de penser qu'il s'agit dans ces cas d'une simple défectuosité de constitution du germe (ovule ou spermatozoïde). Il y aurait des familles présentant des aniridies ou des colobomes comme il y a des familles sexdigitaires par exemple, encore qu'il y ait là une cause inexpiquée.

On comprend bien ainsi que l'on puisse naître avec un colobome, une absence d'iris, l'œil restant normal par ailleurs. Or, la clinique montre qu'il n'en est pas ainsi; les opacités de la cornée, les troubles du cristallin, les modifications du fond de l'œil (depigmentation, pâleur de la papille, choroïdite) donnent à ces yeux un « aspect pathologique », selon l'expression de Panas; il ressort des examens anatomiques qu'il ne s'agit pas d'une malformation isolée, mais d'un trouble de toutes les parties de l'œil.

Tous ces faits nous conduisent donc à rechercher une **influence pathologique.**

Deutschmann a en effet bien démontré l'origine inflammatoire d'un certain nombre de défauts de développement chez l'animal. Sur un œil de lapin présentant un colobome de l'iris et de la choroïde, l'examen histologique démontra l'existence de lésions inflammatoires arrivées à la période régressive et de cicatrices provenant d'une scléro-choriorétinite.

Les examens anatomo-pathologique de Van Duyse ont confirmé ces données. Panas a montré l'importance de cette pathologie oculaire intra utérine et son élève Monprofit a réuni plusieurs cas de choroïdite maculaire d'origine congénitale probable.

Le Professeur de Lapersonne a défendu cette idée; il étudie en particulier dans les archives 1888 un cas de colobome iréen et de choroidite maculaire qu'il attribue à une même origine congénitable et inflammatoire.

De nombreux faits expérimentaux confirment ces données:

L'exposition de lapine pleines aux rayons de Röntgen eut pour conséquence chez une partie des embryons la formation de cataracte zonulaire et nucléaire, on eut le même résultat en injectant de la choline à la mère. Dans ces expériences, on observe aussi chez les animaux nouveau-nés du colobome, de la microphthalmie et des malformations palpébrales. On a réussi à produire de vraies malformations des yeux chez les descendants d'animaux gravides alimentés à la naphtaline.

Cherchons donc si, en clinique, on peut trouver des causes pathologiques susceptibles d'avoir déterminé l'aniridie.

Il s'agit d'ordinaire de sujets dont l'intelligence est normale et qui ne présentent pas d'autres malformations ni de stigmates spéciaux.

Clara a cependant publié en 1899 un cas d'aniridie congénitale chez un hérédo-syphilitique.

La syphilis fut recherché systématiquement dans deux de nos observations, et le Wassermann se montra positif faiblement, chez la fille dans le premier cas, chez la mère et la fille dans le second.

Il faut rapprocher de ces faits que la syphilis est de plus en plus mise en évidence chez des sujets présentant d'autres malformations congénitales:

Le Professeur Lagrange cite le cas d'un malade hérédo-syphilitique présentant de nombreux stigmates qui avait un colobome chorôidien.

Gallemaerts a publié récemment deux cas de microphthalmie avec réaction de Bordet-Gengon, positive chez les parents.

Enfin, dans un sujet analogue extraoculaire: le bec de lièvre, Kirmisson aurait relevé 8 fois sur 23 cas une syphilis des parents. A et E. Fournier ont constaté dans un assez grand nombre de fois la coexistence de stigmaté hérédosyphilitiques.

La *syphilis* a donc été mise en évidence chez des sujets atteints de malformations congénitales, d'aniridie en particulier, et chez leurs parents.

La *tuberculose* ne nous semble pas avoir été recherchée dans les antécédents des sujets atteints d'aniridie; il n'y a jusqu'ici, à notre connaissance, aucun fait qui permette d'en tenir compte dans l'étiologie de cette malformation.

À côté de ces grandes causes inflammatoires, signalons parmi les facteurs d'intoxication qui ont été recherchés: l'*alcoolisme*.

Une observation de Palomar rapporte le cas d'un enfant atteint d'aniridie et dont le père présentait des crises d'alcoolisme aiguë, fut enfermé pour démence à 35 ans et mourut 1 an après.

Tous ces faits montrent donc l'*influence possible de facteurs inflammatoires et toxiques* dans la production de l'aniridie.

Bien des observations cependant restent obscures à cet égard:

Cautonnet rapporte une observation d'aniridie congénitale chez un enfant qui ne présentait aucun stigmaté hérédosyphilitique et dont le Wassermann se montra négatif.

M. le Professeur Terrien a examiné anatomiquement un œil de lapin présentant un colobome du tractus uvéal et une microphthalmie avec luxation du maxillaire inférieure dans l'orbite: « Il s'agit donc, résume-t-il, d'un retard de développement portant à la fois sur l'orbite et sur le globe oculaire et ayant entraîné les altérations observées. Les

phénomènes inflammatoires, à supposer qu'ils aient existé à une période quelconque du développement, n'ont joué qu'un rôle accessoire. »

Ces faits nous montrent combien il est difficile souvent de déceler la cause de ces malformations. Il faut se rappeler d'ailleurs que les malformations relevant de l'hérédosyphillis, en particulier, peuvent être des dystrophies dues au terrain créé par le tréponème et non au tréponème lui-même. L'Hérédité, quand elle existe, est alors le seul facteur étiologique évident. Il en est ainsi par exemple dans la rétinite pigmentaire, dans la myopie.

CONCLUSIONS

I. — L'aniridie n'est pas une malformation isolée, elle est caractérisée non seulement par l'absence plus ou moins complète de l'iris, mais aussi par des troubles qui peuvent intéresser de façon variable toutes les parties de l'œil: le segment antérieur comme les membranes profondes.

(La paleur de la papille est un symptôme que les classiques ne mentionnent pas, la clinique montre qu'il peut exister.)

II. — L'opération de la cataracte sur des yeux atteints d'aniridie a été suivie pour beaucoup de cyclite ou de glaucome; il est pourtant des cas où les suites ont été normales et l'acuité qui en résultât relativement bonne.

III. — La syphilis a été trouvée chez les sujets atteints d'aniridie et dans leurs antécédents. Il semble de plus en plus que cette cause inflammatoire puisse jouer un rôle important dans la production de cette malformation comme des malformations en général.

Vu, le Doyen,
ROGER.

Vu, le Président de thèse,
TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. LAPIE.

BIBLIOGRAPHIE

On pourra consulter pour la bibliographie antérieure à 1900 :

- PICQUÉ. — Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil. — Paris, Ollier 1886.
VAN DUYSE. — Encyclopédie Française d'Ophtalmologie. Anomalies congénitales de l'œil, tome II.
-

TRAITÉS

- MACKENSIE. — Traité pratique des maladies de l'œil.
FUCHS. — Manuel d'Ophtalmologie.
DE WEEKER et LAUDOLT. — Traité complet d'Ophtalmologie.
PANAS. — Traité des maladies des yeux.
TERSON. — Maladies de l'œil.
TRUC, VALUDE, FRENKEL. — Nouveaux éléments d'ophtalmologie.
TERRIEN. — Précis d'ophtalmologie.
— Le Diaphragme irido-ciliaire.
MORAX. — Précis d'ophtalmologie.
— Glaucome et Glaucomateux.
LAGRANGE. — Précis d'ophtalmologie.
AXENFELD. — Traité d'ophtalmologie.
VAN DUYSE. — *Encyclopédie Française d'Ophtalmologie* (t. II. Anomalies congénitales de l'œil).
PICQUÉ. — Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil.

PÉRIODIQUES

- BERGMEISTER. — Description anatomique de deux yeux affectés d'aniridie congénitale. — Archives d'ophtalm. de A. de Græfe, t. LIX. Compte rendu in Archives, Paris 1903, p. 557.
BONNET. — Malformation congénitale des deux iris; anirie unilatérale. — Lyon Méd. 1907, p. 574.
DE BECK. — A family history of irideremia and coloboma iridis; cataract opérations on two members (brothers). — Tr. Am. Ophth. Soc. 1894. Hartford 117-128.
DE LAPERSONNE. — Colobome irien et chorbidite maculaire. — Archives. Paris 1888, p. 118 à 130.
CARRA. — Aniridie congénitale chez un hérédo-syphilitique. — Bullet. de l'Académie de Méd. de Rome, vol. XXIV, fasc. 2.
CANTONNET. — L'Aniridie congénitale. — Presse Médicale 1913, p. 479.

- DENNIS. — Double congenital aniridia with glaucoma and cataract: extraction, with resulting good vision; observations on the action of eserine where the iris is absent. — Arch. Ophthalm. NY. 1906, XXXV, 527-530.
- FEJER. — Cataract operations in aniridia congenita (translated by the author from Centralblatt für Praktische Augenheilkunde, nov. 1911). — Ophthalmology, vol. VIII, n° 3, avril 1912, p. 325.
- FOUCHARD. — Un cas d'aniridie congénitale. — Arch. Méd. d'Angers, 1898, p. 121.
- Edm. FOURNIER. — Syphilis héréditaire de l'enfance. — Traité Sergent. Maloine 1925.
- GALLEMERTS. — Anophtalmie congénitale et familiale. — Annales d'oculistique, juillet 1924. Bulletin et Mémoire de Société Française d'Ophthalm. 1924, p. 272 à 280.
- GINESTOUS. — Aniridie double avec déplacement congénital des cristallins et uystagmus mixte. — Gaz. hebdomadaire de Bordeaux, 1915, XXXVI, 44.
- HOLM. — Anatomical examination of a case of aniridia completa. — Hosp. Tid. Kzbeuh. 1921.
- HIRSCHBERG. — Aniridie traumatique totale avec visibilité des fibres de la zonule et de quelques procès ciliaires. — Archives 1908, p. 725.
- V. HUTINEL. — Le terrain hérédo-syphilitique. — Masson, 1926.
- JOCQS et CAILLAUD. — Cataracte zonulaire chez aniridie. — Archives, 1907, p. 486.
- LAWSON. — Case of congenital absence of the iris in both eyes — Ophthalmic Hospital reports, 1860, p. 272.
- MENDEL. — Un cas d'opération de cataracte sur un œil atteint d'aniridie congénitale. — Soc. d'ophtalm. de Berlin, 1901.
- MOISSONNIER et POUCHET. — Aniridie familiale. — Archives Paris, 1903, XXII, 1-80.
- MOISSONNIER. — Un cas d'aniridie congénitale avec subluxation des cristallins. — Clin. opht. Paris, 1903, p. 414.
- MOONEY. — Aniridia in a little girl, act. 9. — T. Ophth. Soc. U. Kingdom, Lond., 1924, 161-175.
- NICOLINI. — Irideremia congenita totale bilaterale con cataratta capsulo-lenticolare; ablazione della cataracta con successo completo; irideremia totale sinistra, quasi totale destra senza cataratta. — Boll. d'ocul. Firenze 1887, ix. 73-77.
- PAGENSTECHE. — Examen anatomique d'un cas d'aniridie congénitale. — Arch. d'ophtal. de A. de Græfe, vol. LIV, fasc. 3, et vol. LXX.
- PALOMAR. — Un cas d'aniridie double incomplète symétrique congénitale. — Clin. opht. Paris, 1910, XVI, 225-227.
- ROBINSON. — A case of congenital aniridia. — Ophth. Rec. Chicago, 1908, XVII, 339.
- SEEFELDER. — Préparation d'un cas d'aniridie complète congénitale. 1908, XVII, 339.
- Société allemande d'opht., XXX, IV^e session, 5-7 août 1908.
- Autre préparation: Arch. d'ophtalm. 1910, p. 326.

- TERRIEN. — Recherches sur la structure de la rétine ciliaire et l'origine des fibres de la zonule. — Steinheil 1898.
- TERRIEN. — Cololome du tractus uvéal et microphthalmie. — Archives 1903, p. 596.
- TERRIEN et G. OULFIER. — Glaucome infantile et aniridie congénitale avec cicatrice ampullaïre spoulanée. — Société d'Opht. Paris, juin 1924.
- VAN DUYSE. — Anatomie pathologique d'un cas d'aniridie. — Société belge d'Ophtalm. 1906.
- VAN DUYSE. — Aniridie incomplète (iris rudimentaire). — Arch. d'Opht. Paris, 1907, XXVII, 1-9.
- G.-M. VAN DUYSE. — Aniridie congénitale partielle bilatérale. — Bulletin de la Société belge d'Opht. n° 50, 1924.
- VITERLI. — Irideremie et cataracte partielle au microscope cornéen avec la lampe à feute. — Bulletin et Mémoire de Soc. Française d'Opht. 1924, p. 346.
- VON HIPPEL. — Etiologie des malformations de l'œil. — Traité d'Axenfeld, p. 237.
- WERNICKE. — Aniridia congenita. — An. de oftal. Mexico, 1907, 8. X. 295-299.

